

第 10 回東京循環器小児科治療 Agora

日 時：2010 年 3 月 13 日(土)
 会 場：帝京大学医学部附属病院新本部棟 2 階臨床大講堂
 会 長：中澤 誠(脳神経疾患研究所附属総合南東北病院小児・生涯心臓疾患研究所)

1. Fontan 術後遠隔期の問題点について

東京女子医科大学循環器小児科

稲井 慶, 山村 英司, 稲井 憲人
 竹内 大二, 島田衣里子, 清水美妃子
 富松 宏文, 篠原 徳子, 中西 敏雄

Fontan 術後遠隔期には不整脈や血栓症など様々な合併症が知られている。今後、術後遠隔期患者がますます増加してくる中で、そのような合併症に関する情報はさらに重要性を増し、早期に予測して適切な対応を行うことが求められる。Fontan 術後における各種合併症の頻度とその対処について報告するとともに、規定因子や予測因子についての我々の施設でのこれまでの検討結果をまとめた。

2. Fontan 型手術(TCPC)後蛋白漏出性胃腸症(PLE)に対するシルデナフィル(SIL)治療の経験

慶應義塾大学医学部小児科

前田 潤, 柴田 映道, 湯山 亮平
 古道 一樹, 土橋 隆俊, 福島 裕之
 山岸 敬幸

症例 1: 単心室の 20 歳男性。TCPC 後 6 年に PLE 発症。SIL 1 mg/kg/日 で浮腫が軽快。症例 2: 単心室, 左肺動静脈瘻の 16 歳男性。TCPC 後 2 年に PLE 発症。SIL 4 mg/kg/日 で浮腫, チアノーゼが改善。症例 3: 両大血管右室起始の 10 歳女児。TCPC 後 1 年に PLE 発症。SIL 8 mg/kg/日 で低蛋白血症が改善。SIL の血管拡張作用が PLE に有効であり, 用量依存性に効果を示す可能性が示唆された。

3. 当院で経験した Fontan 術後に治療を要した側副静脈合併例

榊原記念病院小児科

赤尾 見春, 有馬 正貴, 西村 智美
 中本 祐樹, 水上 愛弓, 嘉川 忠博
 朴 仁三

Fontan 術後(F 術後)に側副静脈(V-V shunt)に対し治療した症例につき検討。対象は過去 5 年間の計 6 症例 10 本で, 無名・上大・肝静脈から心房もしくは肺静脈へ流入。年齢は 2 歳から 28 歳, F 術後 7 カ月から 16 年。F 術後 10 年以上の 2 例 2 本は外科的に結紮, 他はコイル塞栓し

た。経皮的酸素飽和度は治療後平均 8.5% 上昇。F 術後の V-V shunt の閉塞は酸素化の改善に有効で, また早期の治療が望ましい。

4. フォンタン手術の 1 年後に呼吸障害で死亡したダウン症の男児例

国立成育医療センター循環器科

林 泰佑, 金子 正英, 朝海 廣子
 安藤 和秀, 三崎 泰志, 賀藤 均

Unbalanced AVSD のダウン症男児。1 歳 11 カ月時に fenestrated TCPC。2 歳 11 カ月時に喘鳴のため入院となった。β 刺激薬吸入とステロイド静注への反応は不十分で呼吸障害が悪化した。気管支鏡検査では気道の閉塞はなく, 胸部 CT では両側肺門部を中心とする広範囲の浸潤影を認めた。3 歳 1 カ月時に死亡した。Bronchial cast の喀出はなかったが, plastic bronchitis に類似した病態を疑っており文献的考察を含めて報告する。

5. 成人期になり Fontan 手術を施行した 1 例

東京大学医学部附属病院小児科

永峯 宏樹, 香取 竜生, 伊藤 淳
 豊田 彰史, 清水 信隆, 小野 博
 中村 嘉弘

26 歳女性。新生児期に単心房単心室と診断され, 3 歳時までに右 BTS 術, 左 BTS 術を施行。その後, 肺動脈圧が基準を満たさず Fontan 手術の適応はないものと判断され経過観察となった。25 歳時, 再検査にて手術適応を満たし, 両側 Glenn 手術施行。術後, 労作時の息切れ悪化し NYHA 3 度となった。Glenn 術後 2 カ月で TCPC 手術施行。歩行時の息切れは消失し, 階段昇降も可能となった。成人例においては, Glenn 手術後に早期の Fontan 型手術を必要とする場合がある。

6. 著明な高流量性肺高血圧と僧帽弁閉鎖不全症に対して, Fontan 循環を確立させた症例

榊原記念病院小児科

渡邊 誠, 朴 仁三, 嘉川 忠博
 水上 愛弓, 佐藤潤一郎, 赤尾 見春
 有馬 正貴

症例は肺動脈閉鎖, 右室低形成, 僧房弁逆流の 20 歳男

性。両側 BTshunt 後、主肺動脈-上行大動脈端端吻合術の既往あり。2006年4月に当院紹介。MVRとPABを施行。再度PAB施行。2007年1月三度のPAB施行。同年11月CVP 10 mmHg, mPAp 24 mmHgより、Glennの適応。2009年mPAp 10 mmHgよりTCPCの適応。同年12月TCPC施行、現在も経過は順調。

7. 当初QT延長症候群にて実施したエピネフリン負荷試験でVTとなったカテコラミン誘発性心室頻拍(CPVT)疑いの一例

順天堂大学医学部小児科

福永 英生, 秋元かつみ, 佐藤 智幸
根岸 佳慧, 大高 正雄, 織田 久之
佐藤 圭子, 大槻 将弘, 高安 博史
高橋 健, 稀代 雅彦, 清水 俊明

14歳女児。既往歴、家族歴に特記事項なし。13歳より全力走時全身脱力で転倒するため精査。脳波、MRA、OD試験に異常なく、心電図で軽度QT延長、LQT症候群を疑い実施した顔面浸水試験では変化を認めず、エピネフリン負荷試験で直後よりwide QRS、軸変化を伴うVTが出現、胸痛を訴えEF低下し、CPVTを疑った。Carteolol開始し経過観察中。

8. 基礎疾患を有さない発作性心房細動の11歳男児例

帝京大学小児科

川越 信, 萩原 教文, 久津間弘和
笠神 崇平, 脇田 傑, 柳川 幸重

症例は11歳男児。心疾患を含む基礎疾患を認めず、家族歴に特記すべきことなし。運動中に動悸発作・眼前暗黒感出現し救急搬送。心電図は心拍数200から300 bpmのRR不整のnarrowQRS頻拍で、心房頻拍または心房細動を考えATP投与し心房細動と診断した。心拍数コントロール目的でベラパミルを、血栓予防目的でアスピリン投与を開始、約8時間後に洞調律へ復帰した。現在ベラパミル内服で経過観察中。基礎疾患を有さない小児の心房細動は稀であり報告する。

9. 主要大動脈-肺動脈側副動脈からの肺血流に依存する肺動脈閉鎖症の1例

日本大学医学部小児科学系小児科学分野

阿部百合子, 金丸 浩, 田口 洋祐
中村 隆広, 市川 理恵, 福原 淳示
松村 昌治, 鮎沢 衛, 住友 直方
岡田 知雄, 麦島 秀雄

1歳男児。出生時からチアノーゼを認め、2q11.2欠失症候群と診断し、MDCTでFallot四徴症、肺動脈閉鎖および両側第1分岐までの肺動脈の欠損を確認した。チアノーゼは進行し、6カ月時には、肺血流は主要大動脈-肺

動脈側副動脈のみからの供給となった。経皮的動脈血酸素飽和度は70台前半で、在宅酸素療法を導入しているが、啼泣時の低酸素発作を繰り返しており、手術に関しても困難な症例と考えられる。

10. 蛋白漏出性胃腸症(PLE)に対するヘパリン療法で骨粗鬆症を合併したダブル・スイッチ術後の1例

東京都立小児総合医療センター循環器科 *東京女子医科大学病院小児科

塩田 陸記*, 松岡 恵, 永沼 卓
玉目 琢也, 知念 詩乃, 横山晶一郎
大木 寛生, 三浦 大, 澁谷 和彦

肺動脈閉鎖、両大血管右室起始、房室錯位の男児。4歳でダブル・スイッチ術を受け、6歳でPLEを発症した。9歳から開始したヘパリン療法は効果的であったが、12歳で腰椎の多発性圧迫骨折を認めた。ヘパリン関連性骨粗鬆症と診断し、ゾレドロン酸水和物を併用したところ骨密度は改善した。PLEに対しヘパリンを長期に高用量使用した際には、続発性骨粗鬆症に注意が必要である。

11. 心拡大と血漿レニン活性高値を呈した高血圧症の1例

東京慈恵会医科大学附属病院

森 琢磨

症例は4歳男児。1歳時に前医にて拡張型心筋症と診断され、3歳11カ月で高血圧(収縮期194 mmHg/拡張期130 mmHg)を認め、精査加療目的で入院となった。血液検査にて血漿レニン活性高値を認めたが、血漿カテコラミン3分画等は基準値範囲内であり、各種画像検査で腫瘍性病変を認めず、選択的腎動脈造影で狭窄を認めなかった。心臓カテーテル検査では左室拡大と左室機能低下を認めた。各種検査所見より高血圧を呈する器質的疾患を特定するには至らず、内服加療にて血圧のコントロールを試みている。文献的考察を踏まえ報告する。